

Anemia a hematíes falciformes: estudio post-mortem de 21 casos en la provincia de Oriente

Por el Dr.: NÉSTOR ACOSTA TIELES*

Acosta Tiele, N. *Anemia a hematíes falciformes: estudio post-mortem de 21 casos en la provincia de Oriente*. Rev. Cub. Ped. 46: 2, 1974.

Se realiza un estudio anatomopatológico de 21 fallecidos por anemia a hematíes falciformes, detectados entre 2249 autopsias efectuadas durante un período de 5 años en un hospital de la provincia de Oriente, una de las regiones de Cuba con más alta incidencia de esta enfermedad. Se describen los hallazgos ocurridos en dicho estudio.

Desde que *Herrick*,³ en 1910 publicó el primer caso de anemia severa con deformación del hematíe, muchos son los artículos que han aparecido en la literatura, algunos de los cuales se refieren a las características clínicas de esta enfermedad, otros al estudio de la hemoglobina que poseen estos pacientes, y muchos autores han señalado las características, relatando aspectos generales o particulares a cada órgano, en cuanto a los efectos que produce esta patología en los mismos.

Sydenstricker y col.,⁴ fueron los primeros en relatar 2 casos de niños, mediante estudio *post-mortem*, y un estudio colateral de 9 casos más. *Rich*,⁶ en 1928, en una revisión de 5 000 autopsias consecutivas encontró 62 casos de enfermos por anemia a hematíes falciformes. En un período de 20 años, en el Hospital de División de Patología y Microbiología de la Universidad de Tennessee, se estudiaron mediante ne-

cropsia, 31 casos de enfermos por esta patología cuyas edades estaban comprendidas entre 3 meses y 45 años.¹¹

Entre los que se han referido a órganos en particular, están: *Ryerson* y *Terplan*,⁷ quienes reportaron lesiones hepáticas severas con degeneración del hepatocito y dilatación sinusoidal. En la serie de *Song*,¹¹ los sinusoides estaban ocluidos por masas de células sickladas, que formaban redes fibrinoides dentro de los mismos.

Cooley y col.,⁸ *Kimmestiel*,⁹ y otros han señalado la oclusión vascular de los capilares con infarto, ruptura esplénica y algunas otras lesiones, que inclusive pueden llevar al paciente a una muerte súbita o inesperada. *Klinefelter*,⁵ en su artículo sobre "el corazón en la sickle cell anemia" señala, que las manifestaciones cardíacas representan un mecanismo de compensación frente a la anoxemia severa. Esta eventualidad, según refiere *Higgins*,¹¹ está presente en el 72% de los casos.

Es indudable que al realizar esta simple revisión, se puede comprobar que las manifestaciones clínicas y anatóni-

* Departamento de anatomía patológica. Hospital infantil docente "Dr. A. A. Aballí". Calzada de Bejucaí, Habana 19.

cas de esta enfermedad son múltiples y variadas, dependiendo de la anoxemia, de las crisis que envuelven a estos pacientes y de la susceptibilidad que muestran estos enfermos a las infecciones.

Por el interés que despierta esta patología y por ser sumamente frecuente en la provincia de Orión, hemos recopilado 21 casos de niños fallecidos por esta enfermedad en un período de 5 años (1968-1972), cuyos hallazgos se exponen en el Cuadro III.

CUADRO I

Año	No. autopsias	S.A.	%
1968	523	5	0.9
1969	683	2	0.02
1970	435	3	0.6
1971	342	8	2.04
1972	286	3	1.5
Total	2 249	21	0.9

CUADRO II

Edades:	
Menores de 1 año	4
Entre 1 y 5 años	9
Entre 6 y 10 años	6
Más de 11 años	2

Podemos significar que más de un 50% de los casos fallecieron en un cuadro séptico con manifestaciones evidentes a nivel del pulmón, encéfalo e hígado; y 4 casos fallecieron por crisis hemolítica severa con repercusión en bazo, hígado y riñón. Uno manifestó necrosis hepática submasiva severa, y en 4 casos se encontraron microtrom-

CUADRO III

LOS HALLAZGOS ANATOMICOS MAS IMPORTANTES, OCURRIDOS EN ESTOS CASOS, SE RESUMEN A CONTINUACION:

Corazón:

a) Hipertrofia	3
b) Dilatación	4
c) Pericarditis	1

Encéfalo:

a) Edema	2
b) Meningitis	1

Pulmón:

a) Bronconeumonía	10
b) Fibrosis	2
c) Enfisema	4
d) Edema pulmonar	1

Hígado:

a) Hepatomegalia	11
b) Fibrosis	2
c) Necrosis hepática	1

Bazo:

a) Nódulos	3
b) Ruptura esplénica	1
c) Esplenomegalia	11

Riñones:

a) Colémicos	4
b) Degeneración	1

Microtrombosis:

4

bosis que justificarían la muerte de estos pacientes.

Entre los efectos colaterales que merecen mención, están los relacionados con la fibrosis pulmonar y el enfisema, los que estuvieron presentes en el 0,28% de los casos (ver Cuadro III).

Un aspecto interesante es la presencia de nódulos llamados de Gandy-Gamma los cuales se describen poco en el niño y que fueron encontrados por

nosotros en 3 casos y representados por áreas de calcificación y una sustancia de color verdínico que adoptaban un aspecto cristalóideo, además de células gigantes con gran actividad fagocitaria, todo este elemento rodeado por estructura fibrosa.

En dos de nuestros casos encontramos anomalías congénitas en relación con las válvulas del corazón.

En este estudio no se incluyeron los casos de muerte súbita presumiblemen-

te producida por esta enfermedad, ya que no pudimos completar los datos en relación con el estudio de los padres.

Para finalizar queremos señalar que se hace necesario seguir profundizando en cuanto a las características anatómicas de esta enfermedad, ya que en Cuba son escasos los artículos publicados sobre la anemia por hematies falciformes y sólo hemos encontrado un artículo refiriéndose a las crisis aplásticas en estos pacientes.¹²

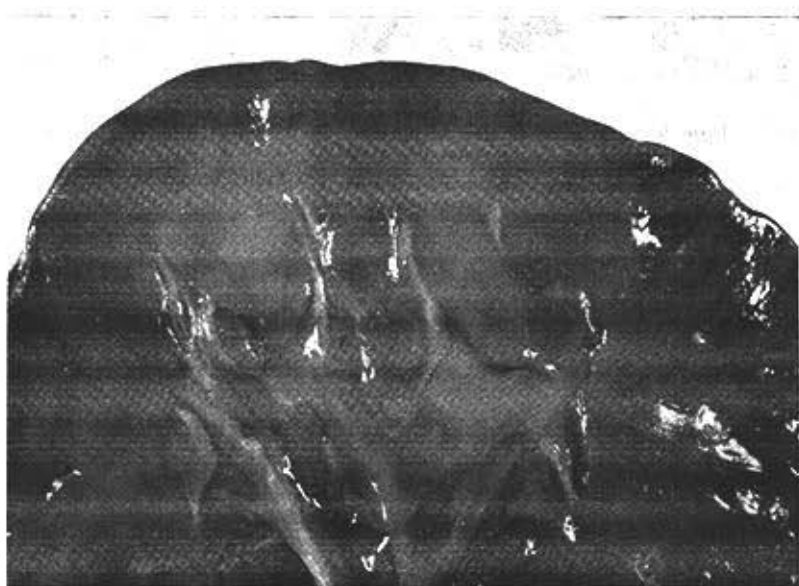


Fig. 1.—Riñón colémico en un niño de 8 años con crisis hemolítica.

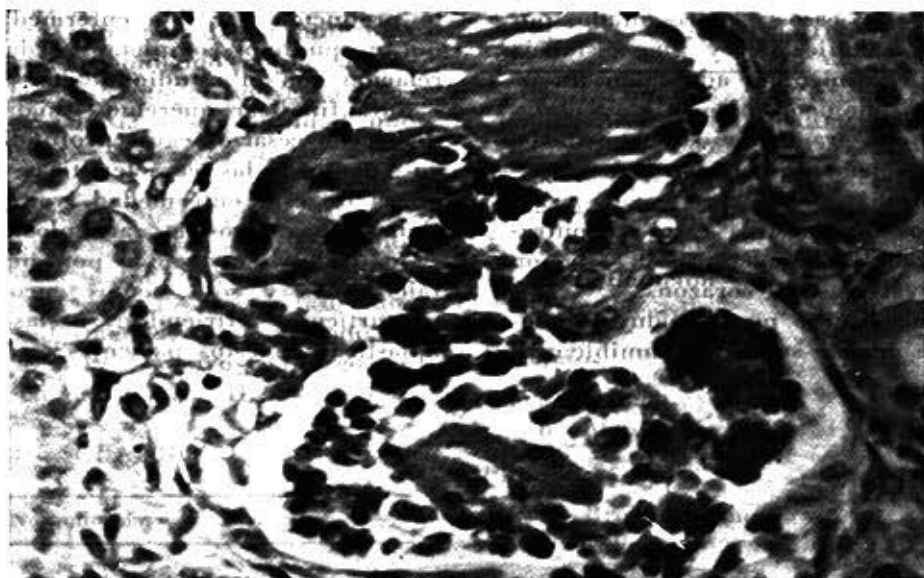


Fig. 2.—Vista histológica en la que se aprecian los cilindros biliares y la desquamación del epitelio.

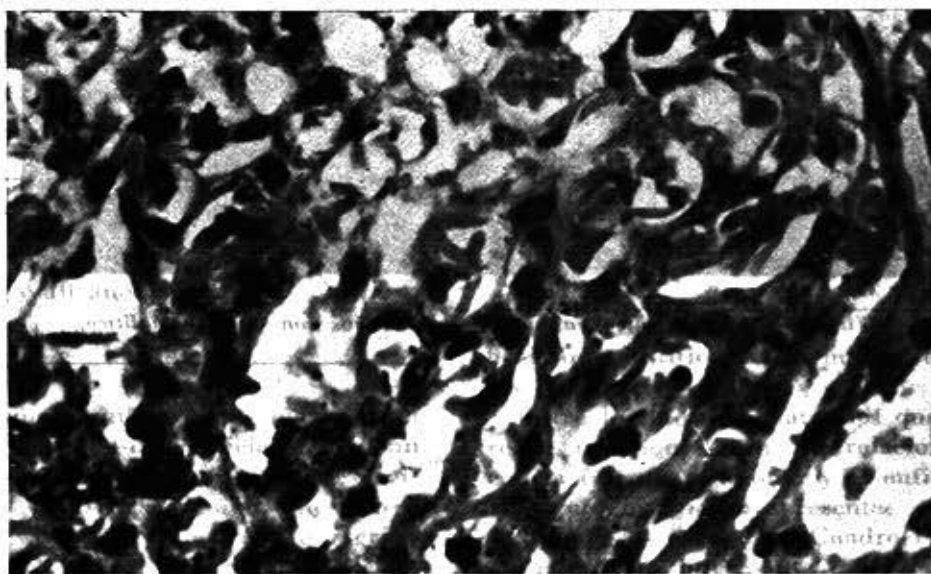


Fig. 3.—Vista histológica del riñón, en la que se aprecia la dilatación de los capilares y la presencia de hematias sicklados.

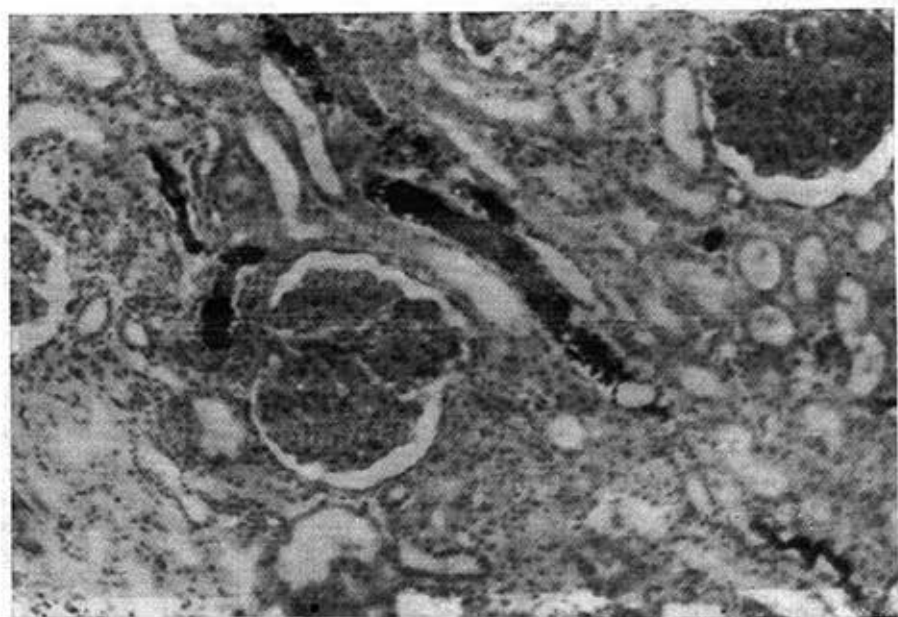


Fig. 4.—Degeneración tubular y microcalcificaciones, probablemente en relación con la anoxemia.

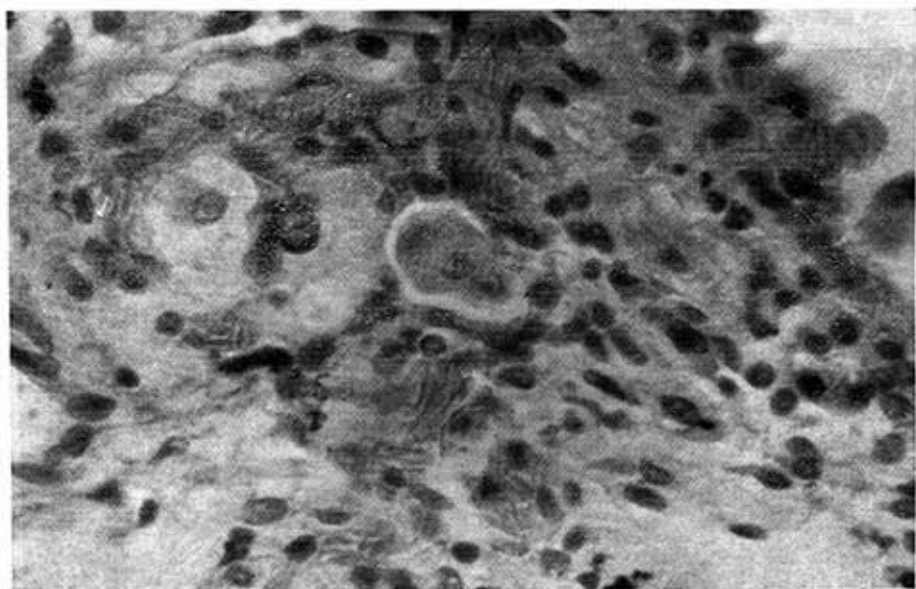


Fig. 5.—Fibrosis pulmonar. En los capilares se pueden apreciar algunos hematies sicklados.



Fig. 6.—Extensa fibrosis peribronquial.

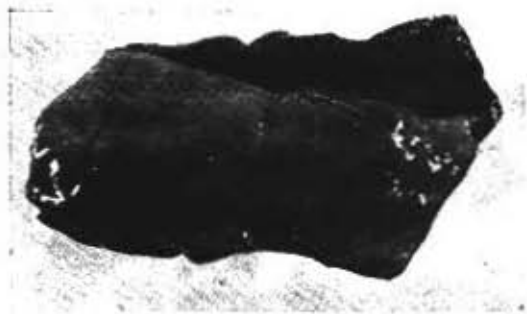


Fig. 7. Segmento de ligado con fibrosis moderada que se aprecia por debajo de la capsula.

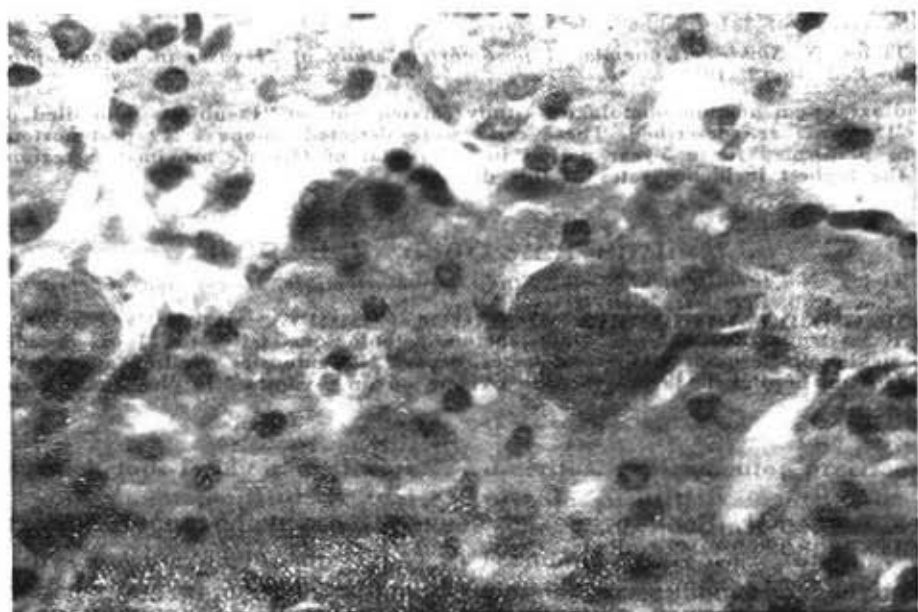


Fig. 8.—Microtrombosis de los sinusoides hepáticos.

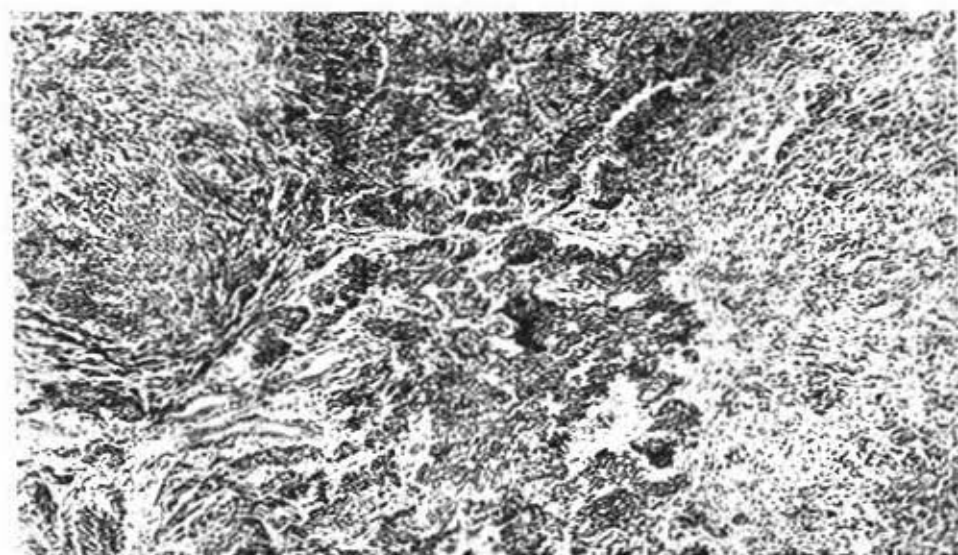


Fig. 9.—Nódulo de Gandy-Gamma en bazo.

SUMMARY

Acosta Tíeles, N. *Sickle-cell anemia. A post-mortem study of 21 cases in Oriente province.* Rev. Cub. Ped. 46: 2, 1974.

The findings of an anatomopathological study carried out on 21 subjects who died due to sickle-cell anemia are described. These cases were detected among 2249 post-mortem examinations performed for a 5-year period in a hospital of Oriente province, a region with one of the highest incidence rates of this disease.

RESUME

Acosta Tíeles, N. *Anémie sickle cell: Etude post-mortem de 21 cas dans la province de Oriente.* Rev. Cub. Ped. 46: 2, 1974.

On décrit les trouvaille dans une étude anatomopathologique, faite sur 21 cas décédés par anémie sickle-cell, lesquels ont été détectés dans 2249 autopsies réalisés au cours de 5 années dans un hôpital de la province de Oriente où on a constaté la plus haute incidence.

РЕЗЮМЕ

Акоста Тиелес Н. Посмертное изучение 21 случая серповидноклеточной гемолитической анемии. Rev. Cub. Ped. 46: 2, 1974.

Провелось анатомопатологическое изучение 21 случая смерти в связи с серповидноклеточной гемолитической анемией, обнаруженного среди 2 249 аутопсий, произведенных за 5 лет в провинциальной больнице Ориенте — один из районов Кубы, где отмечается наиболее высокая частота этого заболевания. Представляются результаты исследования.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Cooley, J. C. et al. Clinical trial of massive splenic infarction, sickle cell trait, and high altitude flying. J.A.M.A. 154: 111, 1954.
- 2.—Hamman, L. Case of severe anemia with cardiac manifestations. South M. J. 26: 665, 1933.
- 3.—Herrick, J. B. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia Arch. Int. Med. 6: 517, 1910.
- 4.—Kimmelstiel, P. Vascular occlusion and ischemic infarction in sickle cell disease. A.M.J. Med. Sc. 216: 11, 1948.
- 5.—Klinefelter, H. F. The heart in sickle cell anemia. A.M.J. Med. Sc. 203: 34, 1942.
- 6.—Rich, A. R. Splenic lesion in sickle cell anemia. Bull. Johns Hopk. Hosp. 43: 398, 1928.
- 7.—Ryerson, C. S. and Terplan, K. L. Sickle cell anemia: 2 unusual cases with autopsy. Folia Haemat. 53: 353, 1935.
- 8.—Sydenstricker, U. P. Sickle-cell anemia: Report of two cases in children with necropsy in one case. Amer. J. Dis. Child 26: 132, 1923.
- 9.—Sydenstricker, U. P. Sickle-cell anemia. South M. J. 17: 177, 1924.
- 10.—Song, S. Y. Cirrhosis of the liver in sickle cell disease. Arch. Path. 60: 235, 1955.
- 11.—Song, S. Y. Hepatic lesions in sickle cell anemia. Amer. J. Path. 33: 331, 1957.
- 12.—Torre, E., et al. Crisis aplástica en la anemia a hematias falciformes: Rev. Cub. Pediat. 36: 388, 1964.

Entregado para publicar. Dic. 1973.